

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ФЕОХРОМОЦИТОМЫ-ПАРААНГЛИОМЫ ОРГАНА ЦУКЕРКАНДЛЯ



© Д.Б. Демин^{1*}, С.В. Мирошников²

¹Оренбургский государственный медицинский университет, г. Оренбург, Россия

²Оренбургская областная клиническая больница № 2, г. Оренбург, Россия

На долю параанглиом приходится 15–20% всех опухолей из хромоаффинной ткани. Наиболее часто параанглиомы располагаются в брюшной полости по ходу крупных сосудов — в парааортальной области от диафрагмы до бифуркации аорты. Одна из самых часто встречаемых вненадпочечниковых феохромоцитом — опухоль Цукеркандля, исходящая из парааортального скопления симпатической ткани, расположенного в области отхождения от аорты нижней брыжеечной артерии или в зоне самой бифуркации. Вследствие технической сложности при лапароскопическом удалении параанглиом конверсия в лапаротомию является частой и достигает 80%. В статье описывается клинический случай диагностики и лечения пациента с данным новообразованием как демонстрация успешного радикального лапароскопического вмешательства по удалению крупной хромоаффинной опухоли, расположенной в сложной анатомической зоне.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: вненадпочечниковая феохромоцитома-параанглиома; лапароскопическое вмешательство; орган Цукеркандля.

LAPAROSCOPIC REMOVAL OF A LARGE PHEOCHROMOCYTOMA-PARAGANGLIOMA OF THE ZUCKERKANDL ORGAN

© Dmitriy B. Demin^{1*}, Sergey V. Miroshnikov²

¹Orenburg State Medical University, Orenburg, Russia

²Orenburg Regional Clinical Hospital № 2, Orenburg, Russia

Paragangliomas represent 15 to 20% of all chromaffin tissue tumors. Most often, paragangliomas are located in the abdominal cavity along the large vessels — in the para-aortic region from the diaphragm to the aortic bifurcation. One of the most common extra-adrenal pheochromocytomas is the Zuckerkandl tumor, originating from the para-aortic accumulation of sympathetic tissue located in the area of the inferior mesenteric artery's origine or in the zone of the aortic bifurcation itself. Due to the technical difficulty in performing laparoscopic removal of paragangliomas, conversion to laparotomy is frequent and reaches 80%. The article describes a clinical case of a patient suffering from this type of neoplasm, with diagnosis details and treatment by a successful radical laparoscopic intervention with a large chromaffinoma located in a difficult anatomical zone removal.

KEYWORDS: extra-adrenal pheochromocytoma-paraganglioma, laparoscopic intervention; Zuckerkandl organ.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Вненадпочечниковая феохромоцитома-параанглиома (ФХЦ/ПГ) — редкая нейроэндокринная опухоль, образующаяся из клеток грудного нервного гребешка симпатического и парасимпатического отделов нервной системы [1–3]. Согласно классификации эндокринных опухолей ВОЗ 2017 г. (4-й пересмотр), к ПГ относится вненадпочечниковая опухоль, возникающая из хромоаффинных клеток параанглиев. На долю ПГ приходится 15–20% всех опухолей из хромоаффинной ткани [4, 5]. Наиболее часто (до 90%) ПГ располагаются в брюшной полости по ходу крупных сосудов — в парааортальной области от диафрагмы до бифуркации аорты. Одна из самых часто встречаемых вненадпочечниковых феохромоцитом (ФХЦ) — опухоль Цукеркандля, исходящая из парааортального скопления симпатической ткани, расположенного в области отхождения от аорты нижней брыжеечной артерии или в зоне самой бифуркации [2].

В большинстве ПГ хромоаффинные клетки продуцируют один или несколько катехоламинов, и отсутствие лечения может привести к сердечно-сосудистым и церебральным катастрофам, вплоть до смертельного исхода. Распространенность опухолей из хромоаффинной ткани среди пациентов с артериальной гипертензией составляет 0,2–0,6%, а около 40% случаев хромоаффинном обусловлено генетической патологией [5, 6]. Всем пациентам с хромоаффинной опухолью показано рассмотрение вопроса о проведении генетического обследования [7]. Согласно последней классификации, хромоаффинные опухоли отнесены к новообразованиям с неопределенным злокачественным потенциалом. Частота метастазирования ФХЦ — 10%, ПГ — 25% [6].

Правильное ведение пациентов с ФХЦ/ПГ основано на тесном сотрудничестве мультидисциплинарной команды специалистов. В большинстве наблюдений успешным и стандартным лечением ФХЦ/ПГ является хирургическое вмешательство. С целью нивелирования воздействия



циркулирующих катехоламинов всем пациентам с ФХЦ/ПГ показана предоперационная подготовка α -адреноблокаторами. Исключением являются пациенты с гормонально-неактивными опухолями головы и шеи [7].

В данной статье описывается клинический случай диагностики и лечения пациента с опухолью Цукеркандля. Также обсуждаются технические особенности этапов лапароскопического удаления ПГ.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

Пациент М., 51 год, обратился в отделение эндокринологии Оренбургской областной клинической больницы №2 30.03.2017 г. с жалобами на повышение артериального давления (АД) 1–2 раза в сутки до 240/100 мм рт. ст., одышку, чувство страха. Кризы купировались самостоятельно или гипотензивными препаратами (нифедипин). Кризовое повышение артериального давления в течение 7 лет. Последние два года кризы стали ежедневными. Наблюдался у терапевта по месту жительства. Принимает эдарби кло 40+25 мг — 1 таблетка утром, амлодипин 5 мг — 1 таблетка вечером.

Впервые компьютерная томография (КТ) выполнена в декабре 2016 г., выявлено объемное образование забрюшинного пространства в районе бифуркации аорты 58×50×60 мм. Надпочечники интактны. КТ в динамике 10.02.2017 г. — размеры образования увеличились до 82×50×60 мм (рис. 1). Плотность образования в нативную фазу 34Н–51Н с зонами низкой плотности внутри до 5Н. После внутривенного усиления («Ультравист-370», 100 мл) данное образование в артериальную и паренхиматозную фазы неоднородно накапливает контраст и повышает свою плотность до 75Н–90Н, в отсроченную фазу плотность образования до 41Н–67Н.

В марте 2017 г. пациент консультирован онкологом — рекомендовано обследование у эндокринолога с целью исключения гормональной активности новообразования (ФХЦ/ПГ). Осмотрен эндокринологом. 20.03.2017 г. в суточной моче определен метанефрин —

1060,0 мкг/сут, норметанефрин — 5630 мкг/сут. Госпитализирован в отделение эндокринологии ООКБ №2 для подготовки к оперативному лечению.

В анамнезе комбинированная флебэктомия слева по поводу варикозной болезни нижних конечностей в 2010 г., лапароскопическая холецистэктомия по поводу желчнокаменной болезни в 2015 г.

При поступлении состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Рост 186 см, вес 105 кг, ИМТ 30,0. АД 130/75 мм рт. ст., пульс 68 в минуту. В легких дыхание везикулярное, частота дыхательных движений 20 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Стул, мочеиспускание не нарушены.

Диагноз при поступлении: ФХЦ/ПГ забрюшинного пространства. Симпато-адреналовые кризы.

План ведения пациента: доксазозин, коррекция дозы по АД, профилактика гиповолемии (р-р 0,9% NaCl 1000 мл внутривенно капельно ежедневно), разбор на консилиуме с хирургами. Постоянно проводился контроль АД через каждые 3 ч, в том числе трижды аппаратное суточное мониторирование.

После проведенного лечения достигнуты удовлетворительные показатели АД, пациент 02.05.2017 г. переведен в хирургическое отделение для оперативного лечения.

03.05.2017 г. 9.40–12.50 выполнена операция — лапароскопическое удаление забрюшинной опухоли. Операция выполнена на видеосистеме с разрешением Full HD, с применением современного энергетического обеспечения (ультразвуковой диссектор и биполярный коагулятор).

Протокол операции. Под интубационным наркозом в мезогастрии справа открытым способом установлен оптический троакары, наложен пневмоперитонеум. Троакары №№ 2–5 установлены «веером» под контролем оптики. Пациент переведен в максимальное положение Тренделенбурга. Петли тонкой кишки отведены в верхний этаж брюшной полости, визуализировано забрюшинное плотное, бугристое, неподвижное объемное образование



Феохромоцитома-параганглиома

Рисунок 1. Фрагменты компьютерной томографии в трех проекциях.



Рисунок 2. Общий вид параганглиомы.



Рисунок 3. Диссекция новообразования.



Рисунок 4. Новообразование выделено из ложа.



Рисунок 5. Новообразование погружено в контейнер.

в проекции бифуркации аорты размером примерно 8x8 см (рис. 2). В режиме ультразвуковой диссекции и биполярной коагуляции образование поэтапно выделено экстракапсулярно, визуализированы прилежащие к нему бифуркация аорты, общие подвздошные артерии и вены, правый мочеточник. При диссекции имеет место достаточно выраженный рубцовый перипроцесс, отмечается рассыпной тип и артериального, и венозного кровоснабжения новообразования. Опухоль поэтапно экстракапсулярно отделена от вышеназванных структур, погружена в контейнер, удалена из брюшной полости через минилапаротомный доступ. Контроль гемостаза — кровотечения из ложа удаленной опухоли нет. В малый таз установлена страховая трубка. Счет салфеток верный. Десуффляция. Послойно швы на проколы. Повязки. Объем интраоперационной кровопотери примерно 150 мл.

Препарат: солидное образование до 8 см в диаметре, плотное, бугристое, в капсуле. Диссекция выполнена по всей поверхности экстракапсулярно, целостность капсулы не нарушена. На разрезе — железистая ткань багрового цвета (рис. 3–6).

Гистологическое исследование в патологоанатомическом отделении больницы (световая микроскопия): злокачественная ФХЦ, трабекулярный вариант. Пересмотр



Рисунок 6. Препарат.

онкоморфологом регионального онкодиспансера — злокачественная структура не подтверждена. Иммуногистохимическое исследование опухоли не было выполнено по техническим причинам.

Послеоперационный период без осложнений. АД нормализовалось сразу после вмешательства, гипотензивная терапия не проводилась. Страховой дренаж

удален через сутки после операции. В удовлетворительном состоянии выписан на амбулаторное лечение 11.05.2017 г. на 8-е сутки после вмешательства.

Пациент находится под динамическим наблюдением. Жалоб не предъявляет, АД не повышается. Последний КТ-контроль брюшной полости и грудной клетки в сентябре 2020 г. — без патологии, метанефрин и норметанефрин в суточной моче в динамике — нормальные показатели. С учетом норметанефринового типа секреции опухоли, вненадпочечниковой локализации ФХЦ, пациенту было предложено генетическое тестирование на выявление геномных мутаций *SDHB*, *SDHD*, *SDHC*, *VHL*, *MAX*, что, к сожалению, не было выполнено из-за отказа пациента.

ОБСУЖДЕНИЕ

Общеизвестно, что минимизация агрессии доступа является одним из ключевых направлений развития современной хирургии. Лапароскопическая техника прочно вошла в категорию золотого стандарта при операциях на органах брюшной полости и забрюшинного пространства [7]. Однако выбор метода оперативного вмешательства при хромоаффинах определяется балансом между техническим оснащением клиники, наличием подготовленной и опытной хирургической бригады, а также размером опухоли и ее топографией, степенью инвазии опухоли в окружающие органы. Параганглиомы чаще бывают злокачественными и/или локализируются в труднодоступных местах для лапароскопического доступа, а конверсия в лапаротомию при выполнении лапароскопического удаления ПГ является частой и достигает 80% [6].

Данный клинический случай представлен как демонстрация успешного радикального лапароскопического вмешательства по удалению крупной хромоаффиномы, расположенной в сложной анатомической зоне. Следует отметить, что члены операционной бригады имеют многолетний опыт в выполнении высокотехнологичных лапароскопических оперативных вмешательств на органах брюшной полости и забрюшинного пространства, включая хирургию надпочечников и внеорганных забрюшинных новообразований.

Кроме того, учитывая интимное прилежание опухоли к магистральным артериальным и венозным стволам, мы в рамках предоперационного планирования не исключали вероятность развития неблагоприятных интраоперационных событий. Поэтому был готов сосудистый хирургический набор, а ангиохирург находился в операционной и был готов при необходимости включиться в операцию.

Данный случай также свидетельствует о необходимости акцентирования внимания врачей первичного звена на проблеме гиподиагностики симптоматической артериальной гипертензии. Пациент лечился 7 лет от артериальной гипертонии у участкового терапевта.

Как правило, симптоматическая артериальная гипертензия чаще развивается и диагностируется у лиц молодого возраста. Одно из направлений диагностического поиска — исключение катехоламинпродуцирующей опухоли, которая может быть причиной артериальной гипертензии примерно в 1% случаев. При высоком уровне метанефрина и норметанефрина в суточной моче и отсутствии объемных образований в надпочечниках необходимо проводить тщательный прицельный поиск новообразования в других зонах локализации хромоаффинных клеток.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, представленный случай лечения пациента показывает решение сложной мультидисциплинарной задачи благодаря слаженной командной работе эндокринологов, хирургов, анестезиологов-реаниматологов. По нашему мнению, оперативное лечение таких пациентов целесообразно осуществлять в многопрофильном хирургическом стационаре, где, кроме необходимого технического оснащения и подготовленной хирургической бригады, есть возможность, при необходимости, быстрого включения в операцию хирургов других специальностей (ангиохирургов, урологов и т.д.).

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Источники финансирования. Исследование выполнено при лекарственном и инструментальном обеспечении ГАУЗ «Оренбургская областная клиническая больница №2».

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с содержанием настоящей статьи.

Участие авторов. Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы.

Согласие пациента. Пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Эндокринная хирургия». Сканированное изображение подписанного информированного согласия пациента прилагается.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ | REFERENCES

1. Дедов И.И., Бельцевич Д.Г., Кузнецов Н.С., Мельниченко Г.А. *Феохромоцитомы*. М.: Практическая медицина; 2005. 216 с. [Dedov II, Beltsevich DG, Kuznetsov NS, Melnichenko GA. *Pheochromocytoma*. Moscow: Practical medicine; 2005. 216 p. (In Russ.).]
2. Дедов И.И., Кузнецов Н.С., Мельниченко Г.А. *Эндокринная хирургия*. М.: Издательство «Литтерра»; 2011. [Dedov II, Kuznetsov NS, Melnichenko GA. *Endocrine surgery*. Moscow: Publishing House «Litterra»; 2011. (In Russ.).]
3. Plouin PF, Amar L, Dekkers OM, et al. European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline for long-term follow-up of patients operated on for a pheochromocytoma or a paraganglioma. *Eur J Endocrinol*. 2016;174(5):G1-G10. doi: <https://doi.org/10.1530/EJE-16-0033>
4. Румянцев П.О., Языкова Д.Р., Слэшчук К.Ю., и др. Персонализированная диагностика хромоаффинных опухолей (феохромоцитомы, параганглиомы) в онкоэндокринологии // *Эндокринная хирургия*. 2018. — Т. 12. — №1. — С. 19-39. [Rumyantsev PO, Yazykova DR, Slashchuk KY, et al. Personalized diagnostics of chromaffin tumors (pheochromocytoma, paraganglioma) in oncoendocrinology. *Endocrine Surgery*. 2018;12(1):19-39. (In Russ.).] <https://doi.org/10.14341/serg9731>
5. Lam AK. Update on Adrenal Tumours in 2017 World Health Organization (WHO) of Endocrine Tumours. *Endocr Pathol*. 2017;28(3):213-227. doi: <https://doi.org/10.1007/s12022-017-9484-5>

6. Мельниченко Г.А., Трошина Е.А., Бельцевич Д.Г., и др. Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов по диагностике и лечению феохромоцитомы/параганглиомы // *Эндокринная хирургия*. — 2015. — Т. 9. — №3. — С. 15-33. [Melnichenko GA, Troshina EA, Beltsevich DG, et al. Clinical recommendations of the Russian Association of Endocrinologists for the diagnosis and treatment of pheochromocytoma/paraganglioma. *Endocrine Surgery*. 2015;9(3):15-33. (In Russ.) doi: <https://doi.org/10.14341/serg2015315-33>
7. Майстренко Н.А., Ромащенко П.Н., Лысанюк М.В. Оптимизация эндовидеохирургической адреналэктомии. Съезд Российского общества эндоскопических хирургов, 12-й: Материалы // *Эндоскопическая хирургия*. — 2009. — №1. — С. 146-147. [Maistrenko NA, Romashchenko PN, Lysyuk MV. Optimization of endovideosurgical adrenalectomy. Congress of the Russian Society of Endoscopic Surgeons, 12th: Materials. *Endoscope. Hir*. 2009;1:146-147. (In Russ.).]

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ [AUTHORS INFO]

***Демин Дмитрий Борисович**, д.м.н., профессор [**Dmitriy B. Demin**, MD, PhD, Professor]; адрес: Россия, 460000, Оренбург, ул. Советская, д. 6 [address: 6 Sovetskaya street, 460000 Orenburg, Russia];
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9172-3081>; Researcher ID: A-5622-2017; Scopus Author ID: 36779716800;
eLibrary SPIN: 3461-9642; e-mail: demindb@yandex.ru

Мирошников Сергей Владимирович, д.м.н. [Sergey V. Miroshnikov, MD, PhD]; eLibrary SPIN: 8588-8707;
e-mail: drmiroshnikov@rambler.ru

ИНФОРМАЦИЯ

Рукопись получена: 15.12.2020. Одобрена к публикации: 30.04.2021.

ЦИТИРОВАТЬ:

Демин Д.Б., Мирошников С.В. Лапароскопическое удаление феохромоцитомы-параганглиомы органа Цукеркандля // *Эндокринная хирургия* — 2020. — Т. 14. — №3. — С. 27-31. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12698>

TO CITE THIS ARTICLE:

Demin DB, Miroshnikov SV. Laparoscopic removal of a large pheochromocytoma-paraganglioma of the Zuckerkandl organ. *Endocrine surgery*. 2020;14(3): 27-31. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12698>